

Фиксированный субаортальный стеноз – редкое проявление анкилозирующего спондилоартрита

П.А.Лебедев¹, Е.В.Паранина¹, О.В.Мищенко¹, Е.А.Суслина²

¹ГБОУ ВПО Самарский государственный медицинский университет Минздрава России. 443099, Россия, Самара, ул. Чапаевская, д. 89;

²ГБУЗ Самарский областной клинический кардиологический диспансер. 443070, Россия, Самара, ул. Аэродромная, д. 43

Анкилозирующий спондилоартрит (АС) – хроническое системное воспалительное заболевание с поражением позвоночника, илеосакральных сочленений, периферических суставов и экстраартикулярными проявлениями. Превалирующее вовлечение соединительной ткани обуславливает типичные черты болезни – вовлечение связочного аппарата – энтезиты, реже аортиты, с недостаточностью клапана аорты. Работа содержит описание случая HLA-B27-позитивного АС с высокой степенью активности у молодой женщины, осложненного в дебюте болезни аортитом с формированием аортального гребня и выраженным фиксированным сужением выходного тракта левого желудочка. Приводится динамика эхокардиографических параметров, обсуждаются особенности анатомической структуры корня аорты и его поражения при АС.

Ключевые слова: анкилозирующий спондилоартрит, аортит, субаортальный стеноз.

lebedcard@rambler.ru

Для цитирования: Лебедев П.А., Паранина Е.В., Мищенко О.В., Суслина Е.А. Фиксированный субаортальный стеноз – редкое проявление анкилозирующего спондилоартрита. Кардиосомадика. 2016; 7 (1): 65–68.

Fixed subaortic stenosis – rare complication of ankylosing spondyloarthritis

P.A.Lebedev¹, E.V.Paranina¹, O.V.Mishchenko¹, E.A.Suslina²

¹Samara State Medical University of the Ministry of Health of the Russian Federation. 443099, Russian Federation, Samara, ul. Chapaevskaia, d. 89;

²Samara Regional Clinical Cardiologic Dispensary. 443070, Russian Federation, Samara, ul. Aerodromnaia, d. 43

Spondyloarthritis (SA) is a well known systemic chronic inflammatory disease involving spine, sacroileal and peripheral joints with extra-articular manifestations. Predominant connective tissue inflammation reflects the typical characters as enthesitis and aortitis, complicated by aortic insufficiency. Authors presents the case of high activity HLA-B27 positive SA young woman, that was complicated at debut with aortic ridge, caused uncommon severe left ventricular outflow fixed obstruction. Peculiarities of aortic root structure and its involvement in SA, also as dynamic of aortic ridge growth by serial echocardiographic investigations are discussed.

Key words: ankylosing spondyloarthritis, aortitis, subaortic stenosis.

lebedcard@rambler.ru

For citation: Lebedev P.A., Paranaia E.V., Mishchenko O.V., Suslina E.A. Fixed subaortic stenosis – rare complication of ankylosing spondyloarthritis. Cardiosomatics. 2016; 7 (1): 65–68.

Анкилозирующий спондилоартрит – АС (болезнь Бехтерева) известен как хроническое системное воспалительное заболевание, поражающее позвоночник, илеосакральные сочленения и периферические суставы. Особенностью рассматриваемого случая является высокая степень активности заболевания у молодой женщины, связанная с редким кардиальным проявлением – субаортальным фиксированным стенозом вследствие аортита. При анализе базы данных PubMed мы не нашли описания случая гемодинамически значимого субаортального стеноза. АС и другие серонегативные спондилоартропатии: реактивный артрит, псориазический и энтеропатический артрит при болезни Крона, неспецифическом язвенном колите – кроме характерного поражения суставных поверхностей позвонков имеют важную патогенетическую особенность – энтезопатии. Считают, что в отличие от ревматоидного артрита для АС первичным поражением являются энтезиты, а артриты (синовиты) являются вторичными.

К проявлениям энтезопатий при АС относят вовлеченность связочного аппарата межпозвонковых дисков, симфизиты, сочленения ребер с грудиной, ахиллит [1]. В этом смысле поражение аорты и клапанного аппарата сердца отражает поражение соединительной ткани.

Больная А., 37 лет, госпитализирована в ревматологическое отделение ГБУЗ «Самарская областная клиническая больница им. В.Д.Середавина» в октябре 2014 г. с жалобами на боль воспалительного характера в поясничном отделе позвоночника, левом тазобедренном суставе, скованность при движениях в шейном отделе позвоночника в течение всего дня.

Росла и развивалась без особенностей. У матери – остеоартроз, у отца – облитерирующий атеросклероз нижних конечностей. В возрасте 20 лет после острой респираторно-вирусной инфекции (гриппоподобные катаральные явления, повышение температуры тела до 38°C) развился артрит правого коленного сустава: беспокоили боль при движении, припу-

Основные эхокардиографические параметры больной А. в динамике						
Показатель эхокардиограммы	Год исследования					
	2007	2008	2010	2012	Февраль 2014	Июнь 2014
Диаметр левого предсердия, мм	31	35	30	35	32	34
Конечный диастолический размер ЛЖ, мм	43	45	47	49	46	52
Конечный систолический размер ЛЖ, мм	25	30	28	29	23	27
Толщина задней стенки желудочка в диастолу, мм	7	6	7	6	7	10
Толщина МЖП, мм	7	8	7	8	8	10
Диаметр ВОЛЖ, мм	13	13	13	12	7	7
Систолический градиент в ВОЛЖ, мм рт. ст.	28	53	61	44	73	82
Эхопозитивное образование в ВОЛЖ (аортальный гребень, размер), мм	9×7	9×7	9×8	–	12×8	25×15
Фракция выброса ЛЖ, %	72	64	71	71	80	80
Диаметр просвета основания аорты, мм	21	27	27	27	25	24
Легочная артерия, мм	23	25	25	25	25	27
Диастолический размер правого желудочка, мм	22	21	21	20	20	26
Митральный клапан, степень регургитации	1	1	1	1–2	2	2

хание, покраснение кожи над ним, болезненность при пальпации. В течение 3 дней процесс разрешился самостоятельно. Затем в течение 2 лет отмечала периодическое появление мигрирующих болей в межфаланговых суставах, покраснение и «сосискообразную» деформацию пальцев стоп. Симптомы купировались приемом индометацина. В это же время заболела фолликулярной ангиной, после лечения которой антибиотиками (Ампиокс) в последующие 7 лет чувствовала себя хорошо, суставы не беспокоили.

В 2007 г. появились боль и припухлость правого локтевого сустава, в течение 2–3 дней процесс разрешился без лечения, но появились сильные боли и ограничение движений в грудном отделе позвоночника, больше справа. Постепенно боли распространились на поясничный и шейный отделы позвоночника, ограничивая движения в нем. Также беспокоили боли в правом тазобедренном суставе при ходьбе, незначительная утренняя скованность (до 30 мин), субфебрильная температура тела. Больная была госпитализирована в ревматологическое отделение медико-санитарной части г. Самары.

При обследовании (22.03.2007) – гемоглобин 110 г/л, СОЭ до 58 мм/ч, фибриноген 6,1 г/л, серомукоид 0,6 ед; в моче: белок 0,039 г/л, эпителий 5–4 в поле зрения, лейкоциты 1–7, эритроциты (выщелоченные) 4–5, фосфаты +, бактерии ++. При иммунологическом типировании выявлен антиген лейкоцитов HLA-B27. Антитела к *Mycoplasma genitalium*, *Ureaplasma urealyticum* методом полимеразной цепной реакции не обнаружены. На электрокардиограмме ритм синусовый, вольтгаж удовлетворительный, вертикальное положение электрической оси сердца, атрио-вентрикулярная блокада 1-й степени, синдром ранней реполяризации.

Рентгенография позвоночника от 18.04.2007: сколиоз поясничного отдела. Рентгенография стоп: остеолитические головки III, IV плюснефаланговых костей левой стопы с формированием деформации по типу «ложка в стакане», что характерно для псориатического артрита.

Учитывая громкий систолический шум изгнания в зоне Боткина, проведена эхокардиография: со стороны митрально-аортального контакта от основания передней створки митрального клапана в выходном отделе левого желудочка (ВОЛЖ) лоцируется дополнительное эхопозитивное образование с ровными контурами 9×7 мм по типу фибромышечного валика с креплением части хорд передней створки митраль-

ного клапана к этому образованию со стороны левого желудочка – ЛЖ. Валик фиксирован, создает умеренную обструкцию ВОЛЖ диаметром 13 мм с систолическим градиентом 25–28 мм рт. ст. Заключение: подклапанный стеноз аорты с умеренным градиентом в покое без нарушений внутрисердечной гемодинамики.

Клинический диагноз. Недифференцированный спондилоартрит (вероятно псориатический) 2-й степени активности, HLA-B27-положительный, функциональная недостаточность суставов 2-й степени. Деформирующая дорсопатия, спондилоартроз, поясничный сколиоз. Мочекаменная болезнь. Хронический пиелонефрит, латентный, ремиссия. Врожденный порок сердца. Субаортальный стеноз. Хроническая сердечная недостаточность 0.

Получала лечение нестероидными противовоспалительными препаратами (НПВП), сульфасалазином 2 г/сут, проводились физиопроцедуры, лечебная физкультура (ЛФК). При выписке рекомендованы прием НПВП, сульфасалазина 0,5 г по 4 таблетки в сутки, ЛФК. В последующем наблюдалась у ревматолога, кардиохирурга, неоднократно по поводу обострения заболевания находилась на лечении в ревматологическом отделении. В период обострения беспокоили боли воспалительного характера в поясничном, грудном, шейном отделах позвоночника, в правом локтевом суставе, общая скованность. Лабораторно отмечались анемия легкой степени тяжести, увеличение СОЭ. По поводу обострений нерегулярно принимала сульфасалазин, метотрексат, НПВП. В 2010 г. был назначен инфликсимаб (Ремикейд), однако во время инфузии отмечены одышка, снижение артериального давления, затем зудящие высыпания на коже, что расценено как индивидуальная непереносимость, и препарат был отменен.

В 2011 г. на рентгенограмме костей таза выявлен двусторонний сакроилеит III–IV стадии, явления симфизита. Отсутствие каких-либо указаний на псориаз кожи и/или ногтей, преобладающее с течением времени преимущественное поражение позвоночника с формированием анкилозов позвоночных суставов дали основание усомниться в диагнозе «псориатический артрит». В последующие годы пациентка неоднократно находилась на лечении в стационаре с диагнозом АС.

При очередном обращении в октябре 2014 г.: состояние удовлетворительное. Рост 168 см, вес 53 кг. Кожные покровы, слизистые оболочки бледно-розовые, чистые, обычной окраски. Ногти не изменены.

Лимфатические узлы не увеличены. Мышцы спины напряжены. Ограничение объема движений в поясничном отделе, при внешней ротации в правом тазобедренном суставе, нет полного сгибания в коленных суставах, разгибание в правом локтевом суставе 165°, хруст при пассивных движениях в коленных суставах. Отмечалась сглаженность физиологических изгибов позвоночника, боль при пальпации нижнегрудного, поясничного отделов, а также деформация межфаланговых суставов стоп. Индекс BASDAI (Bath Ankylosing Spondylitis Disease Activity Index – индекс активности и тяжести АС) 5,4. Дыхание везикулярное, хрипов нет, частота дыхательных движений 17 в минуту. Тоны сердца громкие, систолический шум с эпицентром в III межреберье слева от грудины, проводится на сосуды шеи. Артериальное давление 120 и 80 мм рт. ст., частота сердечных сокращений 80 в минуту. Живот мягкий, безболезненный. Печень не выступает из-под края реберной дуги, отеков нет. Общий анализ крови от 14.10.2014: эритроциты $3,55 \times 10^{12}$ /л, гемоглобин 110 г/л, лейкоциты $10,2 \times 10^9$ /л, СОЭ 45 мм/ч, С-реактивный белок 68,1 мг/л.

Рентгенография илеосакральных сочленений от 13.10.2014: диффузный остеопороз, сужение суставных щелей, анкилозы, субхондральный склероз. Заключение: сакроилеит III–IV стадии. Рентгенография позвоночника: диффузный остеопороз, гиперлордоз, анкилозы, признаки деформирующего артроза.

Клинический диагноз: АС, смешанная форма, с наличием HLA-B27, активность III стадии, функциональная недостаточность суставов 2-й степени. Двусторонний сакроилеит III стадии, атриовентрикулярная блокада 1-й степени. Аортит. Выраженный субаортальный стеноз. Недостаточность митрального клапана I стадии, ХСН I стадии.

Проведено лечение: пульс-терапия метилпреднизолоном, НПВП, ЛФК. Отмечено улучшение – уменьшение болей, скованности, снижение СОЭ до 27 мм/ч. При выписке назначен метилпреднизолон (Метипред) 16 мг/сут, сульфасалазин 2 г/сут, ЛФК.

Поражение структур сердца и аорты наблюдается с частотой 2–10% случаев АС [2]. Впервые в 1930-х годах был описан аортит, который до сих пор рассматривается как наиболее значимая сосудистая патология, медленная прогрессия которой способна привести к выраженной аортальной регургитации. С тех пор стало известно, что кроме аортита, проявляющегося дилатацией кольца аортального клапана, синусов Вальсальвы, утолщением стенок аорты, характерным является вальвулит аортального клапана с укорочением и утолщением преимущественно оснований створок и формированием аортальной недостаточности. Фиброзные изменения, локализующиеся в области митрально-аортального контакта, создают гребень, который обуславливает уменьшение подвижности передней створки митрального клапана, что может быть причиной митральной регургитации, в том числе и в связи с пролабированием передней створки [3, 4].

Клиницисты часто пользуются термином «аортальное кольцо». Однако кольцевой четко очерченной морфологически структуры, к которой крепились бы створки клапанов сердца, не существует [5]. Описывая в 1929 г. корень аорты, T.Walmsley указывал, что «при каждом открытии аортального клапана имеется зона, сформированная из соединительной ткани с неровной проксимальной и дистальной частями, соединяющимися с мускулатурой желудочка и аортой». С точки зрения этого автора [6], Генле первым привлёк внимание к трудностям определения желудоч-

ково-артериальной границы и предложил замену термина «аортальное кольцо» термином «корень аорты». Термин «корень аорты» относится к аортальному клапану от основания его створок, граничащих с выходным трактом ЛЖ, до соединения с восходящей частью аорты. Примерно две трети окружности корня аорты в нижней своей части контактируют с мышечной частью межжелудочковой перегородки (МЖП), а другая треть представлена фиброзной тканью передней (аортальной) створки митрального клапана. То есть прикрепление передней створки митрального клапана соответствует тому, что в отечественной литературе называется передней частью кольца митрального клапана. Сами створки аортального клапана имеют фиброзный средний слой, покрытый эндотелием со стороны желудочка и аорты. M.Davies называет стенку корня аорты аортальным рукавом, тем самым подчеркивая гистологическое различие строения с восходящей аортой. В верхней трети в области синотубулярного соединения этот рукав насыщается эластиновыми волокнами, которые выше смешиваются с эластической тканью и гладкими мышцами медиального слоя аорты без четкой демаркационной линии [6].

Считается также, что кольцеобразные структуры атриовентрикулярных клапанов и клапана аорты формируют фиброзный скелет или каркас сердца. Примыкание колец митрального и аортального клапанов получило название митрально-аортального контакта. Рядом располагается масса фиброзной ткани, соединяющая структуры воедино, – центральное фиброзное тело. Оно рассматривается как каркас, к которому крепятся мышцы желудочков, предсердий и их перегородок [7]. Атриовентрикулярный узел располагается в правом предсердии рядом с мембранозной перегородкой выходного тракта ЛЖ (ВОЛЖ). Пучок Гиса, являясь продолжением атриовентрикулярного узла, перетрирует мембранозную перегородку и центральное фиброзное тело справа налево. Он тесно связан с основанием фиброзного треугольника Генле между правой некоронарной и правой коронарной створками клапана аорты. С точки зрения обсуждаемой темы важно, что зона корня аорты является континуумом соединительной ткани, содержащей коллагеновые и эластиновые волокна, и именно по этой причине подвержена поражению при АС. Исходя из анатомического расположения становится понятен механизм атриовентрикулярных блокад и вовлечения передней створки митрального клапана.

При эхокардиографии утолщение стенки корня аорты, формирование субаортального гребня и утолщение основания створок аортального клапана являются наиболее часто – не менее 30% случаев АС. Митральная регургитация встречается реже и обычно незначительна. Авторами подчеркивается связь перечисленных эхокардиографических признаков с возрастом пациентов и длительностью анамнеза заболевания. Необходимо отметить, что имеющиеся данные основаны на небольших исследованиях. Так, например, в работе C.Roldan [8] использован метод чреспищеводной эхокардиографии у 44 пациентов с АС в сравнении с 30 здоровыми добровольцами, причем 25 пациентов были исследованы спустя 40 мес. Патология корня аорты выявлена у 82% пациентов в сравнении с 27% в контроле. Утолщение стенки корня аорты выявлено в 61% случаев, увеличение жесткости – в 61%, а дилатация корня аорты – в 25% из общей группы пациентов с АС. Утолщение створок аортального клапана обнаружено у 41% пациентов, а

Рис. 1. Допплерограмма ВОЛЖ (эхокардиограмма больной А). Систолический градиент 73 мм рт. ст. (4,25 м/с).

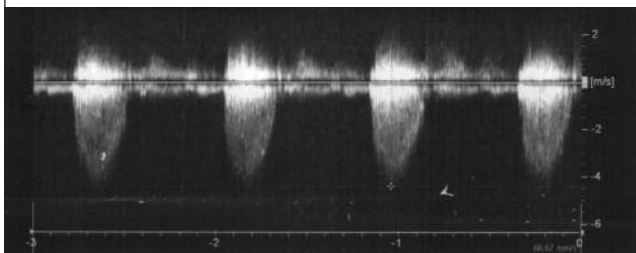


Рис. 2. Длинноосевое изображение из парастеральной позиции (эхокардиограмма больной А). Субаортальный гребень. Утолщение стенок корня аорты, створок аортального клапана.



митрального – у 34%, чаще всего за счет узловатых образований – в 74% случаев, а не в результате гомогенного утолщения. Утолщения клапанов преимущественно единичные, гомогенно эхоплотные, с хорошо очерченными границами. Утолщение определялось авторами – более 3 мм для створок митрального и более 2 мм – для створок аортального клапана. Диффузное утолщение в основном отмечалось на краях клапанов. Но существенное ограничение подвижности встречалось редко. У 1/2 таких пациентов была выявлена регургитация различной степени.

Отдельно следует сказать о субаортальном гребне. Его критерием авторы считали длину более 7,7 мм и толщину более 3,2 мм. Авторы отмечают, что все пациенты с субаортальным гребнем имеют увеличение толщины стенок корня аорты, что подтверждается и нами. Ни в одном случае не выявлено стенозирования ВОЛЖ субаортальным гребнем, что позволило бы говорить о специфическом феномене для АС – фиксированном субаортальном стенозе как проявлении аортита. Авторы указывают, что при проспективном наблюдении возможно как увеличение выраженности изменений корня аорты и створок клапана, так и, реже, исчезновение аортальной патологии. Суммарно клинические события наблюдались у 20% пациентов: они включали увеличение тяжести сердечной недостаточности, операции имплантации аортального клапана, случаи инсульта.

Важно отметить, что признаки аортита обнаружены через несколько лет от начала заболевания (утолщение стенок корня аорты, самого клапана, аортальный гребень), хотя были неверно интерпретированы

как проявления врожденного порока сердца. Эхокардиография в динамике (см. таблицу) у нашей пациентки демонстрирует увеличение размеров субаортального гребня при сохраняющейся высокой активности заболевания, что является дополнительным отличием его от врожденного образования – добавочной ткани митрального клапана [9]. Значительная субаортальная обструкция (рис. 1) хотя и протекает без признаков гипертрофии и миокардиальной дисфункции, в дальнейшем может потребовать оперативного лечения. Поскольку аортальный гребень находится в зоне прикрепления передней митральной створки (рис. 2), его рост сопровождается нарушением коаптации створок с увеличением объема митральной регургитации (см. таблицу), хотя последняя редко приобретает клиническое значение и требует хирургической коррекции [4]. У пациентки существует возможность прогрессирования атрио-вентрикулярной блокады с потребностью в постоянной электрокардиостимуляции. В плане лечения, учитывая связь высокой степени активности с вовлечением кардиальных структур и отсутствием достаточной эффективности сульфасалазина, необходимо рассмотреть вопрос о назначении специфической терапии антагонистами фактора некроза опухоли α в дальнейшем. Существующие литературные данные не позволяют однозначно охарактеризовать ее эффективность в лечении аортита [10], тем более в предотвращении роста обструкции ВОЛЖ, хотя такой показатель, как жесткость аорты, может существенно уменьшиться [11].

Литература/References

1. Бадюкин ВВ. Медикаментозная терапия анкилозирующего спондилоартрита (болезни Бехтерева). Рус. мед. журн. 2004; 20: 1128–32. / Badokin V.V. Medikamentoznaja terapija ankilozirujuščego spondiloartrita (bolezni Bekhtereva). Rus. med. zhurn. 2004; 20: 1128–32. [in Russian]
2. O'Neill TW, Bresniban B. The heart in ankylosing spondylitis. Ann Rheum Dis 1992; 51 (6): 705–6.
3. Momeni M, Taylor N, Tebrani M. Cardiopulmonary manifestation of ankylosing spondylitis. Int J Pheum 2011, article ID 728471. DOI:10.1155/2011/728471
4. Palazzi C, D'Angelo S, Lubrano E. Aortic involvement in ankylosing spondylitis. Clin Exp Rheumatol 2008; 26 (3 Suppl. 49): S131–S134.
5. Anderson RH, Devine W, Ho SY et al. The myth of the aortic annulus: the anatomy of the subaortic outflow tract. Ann Thorac Surg 1991; 52 (3): 640–6.
6. Ho SY. Structure and anatomy of the aortic root. Eur J Echocardiography 2009; 10: i3–i10.
7. Сердечно-сосудистая хирургия. Под ред. В.И. Бураковского, Л.А. Бокерия. М.: Медицина, 1989. / Serdechno-sosudistaja khirurgija. Pod red. V.I. Burakovskogo, L.A. Bokeriia. M.: Meditsina, 1989. [in Russian]
8. Roldan CA, Chavez J, Wiest PW et al. Aortic root disease and valve disease associated with ankylosing spondylitis. JACC 1998; 32 (5): 1397–404.
9. Jarrett HE, Spray TL. Accessory mitral valve tissue: an increasingly recognised cause of left ventricular outflow tract obstruction. J Cardiovasec Surg 1990; 31 (2): 225–30.
10. Horst-Bruinsma JE, Nurmohamed MT. Management and evaluation of extra-articular manifestations in spondyloarthritis. Ther Adv Musculoskelet Dis 2012; 4 (6): 413–22.
11. Angel K, Provan SF, Gulseth HL et al. Tumor necrosis factor – alpha antagonists improve aortic stiffness in patients with inflammatory arthropathies. Hypertension 2010; 55 (2): 333–8.

Сведения об авторах

Лебедев Петр Алексеевич – д-р мед. наук, проф., зав. каф. терапии ИПО ГБОУ ВПО СамГМУ. E-mail: lebedcard@rambler.ru

Паранина Елена Владимировна – канд. мед. наук, доц. каф. терапии ИПО ГБОУ ВПО СамГМУ. E-mail: eles77@list.ru

Мищенко Ольга Васильевна – канд. мед. наук, доц. каф. терапии ИПО ГБОУ ВПО СамГМУ

Суслина Евгения Анатольевна – зав. отд.-нием функциональной диагностики ГБУЗ СОККД